FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966

THÈSE

N° 299

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Marie-Jeanne SAUTREAU

née le 22 décembre 1935 à Paris (15e)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

CONSIDERATIONS SUR LES MANIFESTATIONS VASCULAIRES PERIPHERIQUES DES MEMBRES DANS LA MALADIE LUPIQUE.

Président : Monsieur P. RAMBERT, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Marie-Jeanne SAUTREAU

née le 22 décembre 1935 à Paris (15e)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

CONSIDERATIONS SUR LES MANIFESTATIONS VASCULAIRES PERIPHERIQUES DES MEMBRES DANS LA MALADIE LUPIQUE.

Président : Monsieur P. RAMBERT, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges **BROUET.**

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel **BARGETON**

2e ASSESSEUR . . . . . Jean **GOSSET**

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.) / RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.) / ROUCAYROL (J.-Cl.) / SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) / GOUGEROT (L.) / TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	N...
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents.

A la mémoire de mes Grands Parents.

A tous les miens.

A tous mes amis.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546026_0021

A Monsieur le Professeur **P. RAMBERT**

Chevalier de la Légion d'Honneur

Médecin des Hôpitaux.

Qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de notre respectueuse gratitude.

A Messieurs les Professeurs DEPARIS

DEGEORGES

GODEAU

SARRAZIN

Dont l'aide m'a été si précieuse.

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Professeur FAUREL (in mémoriam)

Monsieur le Professeur VILAIN

Monsieur le Docteur BENOIST

Monsieur le Professeur PERRAULT

Monsieur le Professeur HUGUIER

Monsieur le Professeur LANVIN

En reconnaissance pour les enseignements qu'ils m'ont dispensés durant mes études médicales.

- INTRODUCTION -

Les manifestations vasculaires périphériques des membres, au cours des collagénoses sont classiquement considérées comme l'apanage de la péri artérite noueuse et de la sclérodermie.

Cependant, un certain nombre d'observations récentes amène à considérer également le rôle de la maladie lupique dans ces manifestations.

Certes, on sait de longue date l'importance des lésions artériolaires histologiques dans le lupus. En effet, on retrouve constamment, au cours de la maladie lupique, des lésions vasculaires diffuses, inflammatoires et dégénératrices. La dégénérescence du collagène sous-intimal produisant une précipitation de substance fibrinoïde homogène et éosinophile, pouvant s'étendre vers la lumière vasculaire et alors, entraîner une thrombose, a été très fréquemment décrite au niveau du rein (Wiré - Loops), de la rate (bulbe d'oignon), du cerveau, de la peau.

- Contrastant avec la constance des lésions histologiques, il est curieux de noter la rareté des manifestations cliniques, vasculaires, périphériques.

- En effet, les manifestations cliniques de cette artériolité, au niveau des membres, mis à part les atteintes à type de syndrome de Raynaud, ont fait l'objet de très peu de descriptions.

Nous étudierons :

- Le syndrome de RAYNAUD, la plus fréquente et la mieux connue des manifestations vasculaires périphériques de la maladie lupique.

- Les occlusions artérielles périphériques, pouvant se compliquer de gangrène.

- Les ulcères de jambe, affection apparemment banale, mais pouvant être dus au lupus.

- Les thromboses veineuses, qui peuvent précéder de quelques mois, voire de quelques années, les autres signes cliniques de la maladie.

- Plus rares et peu spécifiques sont :

. l'érythromélalgie

. le livedo reticularis.

- Et, bien qu'il ne s'agisse pas d'une atteinte vasculaire périphérique, nous évoquerons l'hypertension artérielle, intéressante par les problèmes qu'elle pose.

oOo

I - LE SYNDROME DE RAYNAUD

- Le syndrome de Raynaud est la plus fréquente et sans doute la mieux connue des manifestations vasculaires périphériques de la maladie lupique.

- DUBOIS qui en 1953, comptait sur 63 lupiques, 26 % de syndrome de Raynaud, en compte encore en 1964, 18,4 %.

- Cependant, HEJMANCIK , également en 1964, n'arrive qu'au chiffre de 4 % sur 142 cas.

- Enfin, ALARCON - SEGOVIA, dans une publication de mai 1965 sur les manifestations périphériques attribuées au lupus, n'en cite que trois cas.

- Il faut cependant noter qu'un syndrome de Raynaud, en apparence banal, peut précéder de plusieurs années un lupus et, SHAFER cite le record de 24 ans d'évolution.

- Le syndrome de Raynaud serait plus fréquent dans les formes chroniques de lupus et serait accompagné fréquemment de manifestations articulaires.

- Dans certains cas, il y a association d'un syndrome de Raynaud et d'un accident de thrombose :

. gangrène progressive des doigts (DUBOIS)

. artères digitales (ALARCON - SEGOVIA)

. artère cubitale gauche (SHAFER)

- Ceci, cependant peut être sujet à caution, car il existe de faux syndromes de Raynaud dus à une oblitération artérielle. On pourra éliminer cette hypothèse si les deux manifestations sont contemporaines.

- DUBOIS élimine le spasme artériel lorsqu'il y a échec des infiltrations stellaires, incapables d'élever la température cutanée (expériences faites sur trois malades).

- Enfin, il peut y avoir coïncidence des deux manifestations vasculaires (7 cas sur 11 chez ALARCON - SEGOVIA).

- Il n'en reste pas moins que le syndrome de Raynaud réalise une manifestation certes un peu atypique, mais, néanmoins, presque classique de la maladie lupique.

- Il n'en est pas de même pour certaines autres manifestations :

. gangrène des extrémités

. ulcères de jambes

. thromboses veineuses

. livedo reticularis

. erythromélalgie.

o0o

II - GANGRENE DES EXTREMITES

Il s'agit d'occlusions artérielles périphériques, pouvant se compliquer de gangrène.

Le premier cas de gangrène des extrémités observé au cours du lupus, bien que publié seulement en 1958, remonte à 1953 ; c'est celui de KEAT et SHORE :

- Il s'agissait d'une jeune fille de 14 ans, qui avait présenté :

. en juillet 1953 une éruption des mains et de la face.

. en septembre 1953 était apparue une douleur du mollet gauche, puis une douleur du pied, accompagnée de refroidissement, d'anesthésie, de gonflement.

Pédieuse et tibiale postérieure n'étaient plus perçues.

Surtout, des cellules L.E. furent mises en évidence.

L'évolution fut catastrophique, puisque non seulement elle obligea à une amputation à 10 cm au-dessus des condyles, mais encore fut marquée par une récidive avec tableau viscéral malin, en novembre 1954 qui entraina l'exitus, malgré une amputation itérative.

L'examen anatomo pathologique mit en évidence une thrombose de l'artère tibiale postérieure avec rétrécissement de la lumière par une fibrose sous-intimale.

De nombreuses autres altérations histologiques artérielles furent retrouvées, dessiminées dans l'organisme.

Bien que citée par ALARCON - SEGOVIA comme antérieure, la publication de SHAFER en 1951 fait plutôt état de manifestations cutanées atypiques du lupus, que de gangrène proprement dite.

Par contre, tout à fait typiques sont les cas de SCHOCH (gangrène digitale, publiée en 1962)

Et surtout, les cinq cas de DUBOIS (sur 520 lupiques) soit environ 1 %.

Il s'agissait :

1) La première malade était âgée de 48 ans, et le lupus avait , semble-t-il, débuté à l'âge de 30 ans et qui avait présenté des antécédents de thrombophlébites à répétitions.

La gangrène touchait les phalanges distales des deux mains. La recherche de facteur L.E. était positive.

Il n'y avait ni cryoglobulines, ni cryofibrinogène. Une amélioration très rapide fut obtenue avec la paraméthasone.

2) La seconde malade était âgée de 24 ans et son lupus évoluait depuis deux ans.

La gangrène touchait les mains et les pieds. La recherche de cellules de Hargraves était positive. Ici encore, il n'y avait ni cryo globulines, ni cryofibrinogène.

3) La troisième malade, âgée de 41 ans et lupique depuis 10 ans, présentait un faisceau d'arguments cliniques en faveur du lupus, mais pas de cellules L.E.

4) Les deux derniers malades étaient du sexe masculin :

- dans un cas il s'agissait d'un sujet de 42 ans, lupique connu depuis 1 an, avec gangrène des deux orteils et présence de cellules L.E.

- dans le second cas, il s'agissait d'un sujet de 45 ans, lupique connu depuis l'âge de 38 ans, avec gangrène touchant les phalanges distales des orteils et d'un doigt. La recherche de cellules de Hargraves était positive.

Enfin, ALARCON - SEGOVIA rapporte 7 cas d'oblitérations artérielles périphériques.

1) Le premier touche une femme de 47 ans, avec également syndrome de Raynaud et ulcère de jambe.

2) Le deuxième touche une femme de 42 ans, avec également ulcère de jambe. Les signes vasculaires sont améliorés par les corticoïdes.

3) Le troisième touche un homme de 21 ans, lui aussi amélioré par les corticoïdes.

4) Le quatrième touche une femme de 40 ans, présentant de plus un syndrome de Raunaud, un ulcère de jambe, un livedo reticularis.

5) Le cinquième touche une femme de 48 ans, présentant de plus, elle aussi, un livedo reticularis.

6) Le sixième touche une femme de 17 ans, avec de plus un syndrome de Raynaud et un ulcère de jambe.

7) Le septième et dernier cas, touche une femme de 26 ans, avec également ulcère de jambe, livedo reticularis, thrombo-phlébite. Le tableau est amélioré par les corticoïdes.

ALARCON - SEGOVIA et OSMUNDSON, dans une revue de la littérature avaient déjà retrouvé 13 cas d'occlusion artérielle périphérique.

D'autre part, ABASTADO rapporte dans sa thèse 2 cas du Professeur AZERAD. Ces deux cas concernaient deux femmes de 54 et 62 ans, la dernière ayant également un infarctus du myocarde.

La thrombose des artères de jambe a entraîné l'amputation.

Quels sont les caractères de ces atteintes artérielles périphériques, dans la maladie lupique ?

Dans l'ensemble, les artères distales sont les plus souvent touchées, mais il semble que l'atteinte des gros troncs puisse se voir quelquefois. Le mécanisme de ces oblitérations n'est pas bien connu et on ne possède pratiquement pas de données anatomiques.

Le rôle du spasme artériel n'est pas évident. En effet, la coexistence d'un syndrome de Raynaud ne se voit que dans un quart des cas.

Le rôle de la thrombose semble être le cas chez la malade de KEAT et SHORE. Faut-il prescrire un traitement anticoagulant ? Mais on connait des cas de thrombose où on a pu mettre en évidence dans le sang, un anticoagulant circulant. (ALARCON - SEGOVIA et BOWIE)

Le rôle d'une globulinémie n'est pas évident non plus. Chez deux malades de DUBOIS, l'ultracentrifugation ne mit pas en évidence de macroglobulines et il n'y avait pas de cryoglobulines.

Dans un cas d'ALARCON - SEGOVIA, une cryoglobulinémie coïncidait avec une abolition des pouls poplites et jambiers, mais la disparition de cette cryoglobuline n'empêche pas la récidive des accidents vasculaires.

Au point de vue anatomique, les lésions artérielles sont variables et non spécifiques. DUBOIS note une artérite "guérie" sans modifications inflammatoires (il l'attribue à la corticothérapie). Dans un autre cas il observe une "endartérite proliférante" avec présence de matériel hyalin, éosinophile dans la lumière de certaines artères.

Dans le cas de KEAT et SHORE, l'étude du membre amputé ne montre qu'une fibrose sous intimale sans spécificité.

Ces manifestations artérielles évoquent les artérites périphériques de la polyarthrite chronique évolutive.

A côté des panartérites nécrosantes voisines de celles de la périartérite noueuse, on peut voir en effet dans l'arthrite rhumatoïde des artérites digitales qui répondent histologiquement à une fibrose sous intiamle sans nécrose de la média. Cependant, il semble bien s'agir de lupus authentiques et non de polyarthrite chronique évolutive, car les manifestations articulaires n'étaient pas au premier plan dans les cas cités par DUBOIS et ALARCON - SEGOVIA.

Or, on a parfois accusé les corticoïdes de favoriser la survenue d'accidents artériels dans la polyarthrite chronique évolutive. Mais on sait également que parfois l'arrêt des corticoïdes a accéléré l'évolution d'une P.C.E. et fait apparaître des lésions artérielles.

DUBOIS signale que la plupart des cas de gangrène périphérique, observée chez des lupiques se sont produits en l'absence de traitement corticoïde ou anti paludéen préalable. Il semble même que parfois il suffit d'augmenter la dose de corticoïde pour faire regresser les lésions vasculaires. MINTZ et FRAGA donnent même des doses massives de 120 mg par jour de delta-cortisone.

Malgré la corticothérapie, le pronostic des gangrènes artérielles reste réservé. De nouvelles poussées peuvent s'observer et des lésions artérielles peuvent atteindre d'autres territoires. MINTZ et FRAGA ont souligné la possibilité d'artérite cérébrale avec accidents neurologiques ou psychiatriques.

o0o

III - LES ULCERES DE JAMBES.

Outre ces gangrènes, parmi les manifestations atypiques du lupus, des ulcères de jambes ont également été décrits.

DUBOIS en compte 8 % sur ses 520 cas.

Ces ulcères siègent dans la région prétibiale ou malléolaire et ont un diamètre de 1 à 10 centimèress.

Ils sont parfois associés à un livedo reticularis, ou à une cryoglobulinémie. Surtout, la corticithérapie permet d'obtenir leur guérison.

GOLTZ avait déjà rapporté des cas d'ulcères de jambes récidivants en 1958, BERNSTEIN en 1962, BARKER en 1952 ainsi que SCHOCH (qui décrit en fait des ulcères au cours d'un syndrome de Felty, mais ALARCON - SEGOVIA semble l'intégrer dans le cadre du lupus.

Enfin, on trouve des cas remontant jusqu'en 1941 dans les "case records du Massachusetts hospital".

Surtout, plus récemment (mai 1965) ALARCON - SEGOVIA rapporte 7 cas d'ulcères de jambes.

. cinq d'entre eux étaient associés à des oblitérations artérielles périphériques et ont été cités plus haut.

. les deux autres, concernaient :

- l'un un homme de 47 ans, avec également thrombo-phlébite et présence de facteur rhumatoïde.

- l'autre, une femme de 53 ans, avec recherche de facteur rhumatoïde négative, mais signes classiques du lupus.

oOo

IV - LES THROMBOSES VEINEUSES.

Leur survenue au cours du lupus a été signalée par ROBLES GIL et MALA GUZZI VALERI.

ARMAS CRUZ (13 cas de phlébites sur 108 lupus), MOORE et LUTZ en ont 3 cas sur 21 lupus, ALARCON - SEGOVIA en rapporte 5 cas.

On peut rapporter ici le cas de la malade de DEGEORGES et SLAMA qui a fait 5 phlébites consécutives. C'est 3 ans après qu'elle est hospitalisée pour un syndrome associant des polyarthralgies, une fièvre à 39° et des mouvements choréïques des membres supérieurs et que le diagnostic de lupus est porté sur la présence de cellules L.E. à la suite d'une néphropathie.

Parmi les autres manifestations vasculaires périphériques de lupus, il faut encore signaler :

V - L' ERYTHROMELALGIE.

Un cas est rapporté par ALARCON - SEGOVIA en 1963. Ce cas est tout particulièrement intéressant du fait que l'érythromélalgie précède de 11 ans, l'apparition de manifestations lupiques typiques.

Il s'agit en effet d'un homme qui présente en août 1950, à l'âge de 44 ans, une érythromélalgie touchant les pieds et le pouce gauche. Un traitement symptomatique à l'aspirine se révèle remarquablement efficace. Or en janvier 1961, apparaît une éruption de la face avec arthralgie et protéinurie. Le facteur L.E., absent dans le sang et la moelle, est présent dans une phlyctène provoquée par la cantharide.

Enfin, au cours du lupus, on a également décrit l'apparition de livedo à type de :

VI - LIVEDO RETICULARIS

Le premier cas publié est celui de GOLDEN en 1963.

ALARCON - SEGOVIA en rapporte 3 cas en 1965 :

- le premier touche une femme de 40 ans et s'associe à un syndrome de Raynaud, à une oblitération artérielle périphérique, à un ulcère de jambe.

- le second touche une femme de 48 ans et s'associe à une oblitération artérielle périphérique.

- le dernier touche une femme de 26 ans et s'associe à une oblitération artérielle périphérique, à un ulcère chronique de jambe et à une thrombo-phlébite. Les corticoïdes font regresser ces manifestations.

Plus particulier est le problème de l'hypertension artérielle.

VII - L'HYPERTENSION ARTERIELLE

Certes il ne s'agit pas d'une atteinte vasculaire "périphérique" proprement dite et nous la citerons en marge.

Elle est fréquente lors de la péri artérite noueuse.

Par contre, si les néphropathies lupiques sont fréquentes, l'hypertension artérielle est rare dans la maladie lupique.

Cependant, les néphrologues pensent que l'hypertension artérielle secondaire à une néphropathie lupique surviendrait dans 12 % des cas.

DEGEORGES et SLAMA font état d'une H.T.A. isolée, d'allure essentielle, les épreuves fonctionnelles rénales usuelles n'étant pas particulières.

- Il s'agissait d'une malade de 17 ans. En 1956 apparaît sur le visage et les doigts une éruption évocatrice du lupus. En 1958 apparaissent des algies brachiales mal systématisées. En 1959 le diagnostic de lupus est porté. La malade est mise à la nivaquine.

La pression artérielle est à 11 - 8.

Deux mois après, apparaît une hémiphégie gauche régressive. On prescrit de la dexaméthasone. En 1960 apparaît un syndrome de Raynaud. La pression artérielle est alors de 18 - 11.

Les examens paracliniques sont normaux, en particulier le bilan rénal.

L'arrêt de la dexaméthasone est mal toléré mais la T.A. reste élevée entre 18 - 11 et 25 - 14.

L'hypertension est-elle due à la corticothérapie ?

DUBOIS, SOFFER et SIGUIER ont observé l'élévation de la T.A. au cours de la corticothérapie dans le lupus.

En fait, SUTNICK pense que l'H.T.A. peut être due à des lésions rénales, sans traductions fonctionnelles. Dans les deux cas qu'il cite, les patients souffraient d'hypertension apparemment essentielle, avec fonction rénale normale, sauf présence d'une faible protéinurie.

Au total donc, les différents types des manifestations vasculaires périphériques pouvant être observées au cours de la maladie lupique sont :

- un syndrome de Raynaud.
- une gangrène.
- un ulcère de jambe.
- une thrombose veineuse.
- un livedo reticularis.
- une erythromélalgie.
- A ces manifestations, nous avons rattaché l' H.T.A.

Deux problèmes essentiels semblent posés par ces manifestations.

- d'une part, celui de leur diagnostic étiologique, car la présence de telles manifestations chez un lupique ne suffit évidemment pas à affirmer qu'elles soient d'origine lupique.

- d'autre part, et c'est là peut-être le problème le plus délicat, celui de leurs rapports avec la corticothérapie.

Le premier problème rend capital, avant d'affirmer l'origine lupique d'une de ces manifestations, d'en éliminer les autres causes.

- Dans le cas du syndrome de Raynaud.

Il faut éliminer :

- une maladie de Raynaud proprement dite.

- une artérite des membres supérieurs (avec modifications des pouls et des oscillations, pendant et surtout dans l'intervalle des crises)

L'artériographie est parfois nécéssaire.

- un syndrome du canal carpien.

- des troubles unilatéraux doivent faire discuter :
  . une côte cervicale
  . un syndrome du Scalène antérieur
  . un syndrome méta-traumatique (par outils pneumatiques en particulier)

- surtout dans le cas d'une collagénose on évoquera :

  . une sclérodermie
  . beaucoup plus rarement une dermatomyosite.

- La recherche de cryoglobulines et de cryofibrinogène doit être systématique. Certes, on peut les retrouver dans le lupus, mais ils évoquent plutôt un myélome, une macroglobulinémie.

- Dans le même ordre d'esprit, des agglutinines froides seront recherchées.

- Enfin, il faudra encore éliminer :
  . une syringomyélie
  . une maladie de Takayashu

. une tumeur médiastinale

. voire une tumeur de l'hypothalamus.

- Devant un ulcère de jambe.

Bien avant de la rattcher au lupus, il faudra éliminer :

- un ulcère infectieux classique à type d'ecthyma.

- un ulcère sur capillarite

- un ulcère variqueux

- un ulcère post-phlébite

- un ulcère d'origine artérielle non lupique :

. athéro-sclérose

. ulcère des hypertendus de Martorell

. Maladie de Buerger.

- un ulcère par shunt artério-veineux

. Shunt post-traumatique

. Shunt congénital.

- voire :

. ulcère sur un membre portant des séquelles neurologiques.

. ulcère par " déclivité " des impotents

. très discutable ulcère satellite des spondylolisthésis

. calcinose cutanée.

- une macroglubulinémie.

- anémie hémolytique : surtout drépanocytose et maladie de Minkowsky-Chauffard.

- Devant une gangrène des extrémités.

On devra rechercher :

- diabète.

- amyloïdose

- gelure

- ergotisme

- acropathie ulcéro-mutilante

- rikettsiose

- thrombo-angéite de Léo Buerger

- polyglobulie

- embolie artérielle

- macroglobulinémie

- drépanocytose

- maladie de Raynaud

- syndrome post-coarctation

- surtout collagénose non lupique

- périartérite noueuse

- forme "maligne" de la polyarthrite rhumatoïde et l'on sait l'intrication possible de ces deux affections, l'acuité extrême des problèmes que posent ici les corticoïdes.

- maladie de Hoston

- maladie de Moskowitz

- Devant un livedo reticularis.

Celui-ci peut relever :

- d'une cutis marmorata, avec livedo quasi physiologique

- d'un livedo reticularis idiopathique avec souvent notion de frilosité , de troubles endocriniens.

- d'une maladie de Cushing

- d'une hypertension artérielle

- d'une dénutrition

- d'une atteinte neurologique

- classiquement, d'une tuberculose, d'une syphilis.

- surtout, on saura distinguer les marbrures en réseau du livedo réticularis des marbrures en arborisation du livedo racemosa, dont la présence doit systématiquement faire évoquer une péri-artérite noueuse.

- Devant l'erythromélalgie.

On devra systématiquement rechercher une discarthiose cervicale ou lombaire.

- Devant une thrombose veineuse.

Nous avons vu l'apparence banale d'une thrombose veineuse, et, au même titre on évoquera les autres causes de thromboses notamment :

- une hernie diaphragmatique

- un cancer (pancréatique)

Il sera de bonne clinique de faire une recherche systématique de cellules de Hargraves.

- Quant à l'hypertension artérielle au cours de la maladie, nous avons vu les problèmes qu'elle pose.

Ainsi, le diagnostic étiologique posé, reste le problème le plus délicat : celui de la corticothérapie :

Ce problème se pose essentiellement par rapprochement avec la polyarthrite rhumatoïde maligne.

Ces polyarthrites malignes comportent essentiellement des lésions de vascularité nécrosante et, surtout, sont des modalités évolutives de

polyarthrites traitées de longue date par les corticoïdes à hautes doses.

Le problème se pose donc d'une aggravation des polyarthrites par les corticoïdes, aggravation à symptomatologie essentiellement vasculaire.

Trois thèses sont possibles :

- Il s'agit en fait, dès le début, d'une péri artérite noueuse simulant une polyarthrite rhumatoïde.

- Il s'agit d'une affection frontière entre péri artérite noueuse et polyarthrite rhumatoïde.

- Il s'agit bien d'une aggravation d'une polyarthrite rhumatoïde due aux corticoïdes, voire d'une transformation en péri artérite noueuse.

Ce problème transposé aux manifestations vasculaires du lupus a été particulièrement étudié par ALARCON - SEGOVIA :

Sur 11 cas de manifestations vasculaires périphériques, deux avaient antérieurement reçus des corticoïdes et 4, différents de ces deux premiers, ont vu leurs signes vasculaires nettement améliorés par la corticothérapie.

ALARCON - SEGOVIA conclut, non seulement à l'inocuité des corticoïdes en ce qui concerne les manifestations vasculaires périphériques du lupus, mais encore à leur indication, ce en quoi il rejoint la conclusion formulée par DUBOIS en 1962.

oOo

- CONCLUSION -

Au total, ces manifestations vasculaires périphériques atypiques sont plus méconnues que rares. Outre de délicats problèmes qu'elles posent, elles soulignent l'importance de savoir systématiquement évoquer le lupus :

- Devant des manifestations aussi banales qu'un syndrome de Raynaud, qu'un ulcère de jambe, qu'un livedo reticularis.

- Devant des manifestations moins banales mais aussi peu spécifiques qu'une gangrène des extrémités, voire d'une érythromélalgie.

- Devant une hypertension artérielle, rare, mais répétons le, celle-ci peut survenir dans la maladie lupique, en dehors de toute atteinte rénale patente. Par ailleurs, cette hypertension artérielle peut précéder de longtemps les autres manifestations de la maladie lupique.

- Mais, insistons sur les artérites périphériques qui représentent l'accident le plus grave, car elles menacent le pronostic fonctionnel du membre, et, associées à d'autres atteintes vasculaires, elles mettent en jeu le pronostic viatl.

- C'est dire l'intérêt majeur de la corticothérapie, seul traitement utile bien que d'efficacité inconstante, qui doit être employée largement, en dehors des contrindications qui lui sont propres.

Telles sont les manifestations vasculaires périphériques des membres dans la maladie lupique et les problèmes qu'elles posent.

Vu, le Président de Thèse :
Prof. P. RAMBERT

Vu, le Doyen de la Faculté :
Prof. G. BROUET

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
Jean ROCHE.

- BIBLIOGRAPHIE -

ALARCON - SEGOVIA -

Peripheral vascular syndromes associated with S.L.E.
Ann. Int. Med. 62 907, 19 mai 1963.

ALARCON - SEGOVIA -

S.L.E. with erythermalgia.
Arch. int. med., 1963 - 112 : 688-92.

ARMAS-CRUZ (R.), HARNECKER (J.), DUCACH (G.), JALIL (I.), GONZALEZ (F.) -

Clinical diagnosis of systemic lupus erythematosus.
Amer. J. Med. 25 : 409, 1958.

BARKER -

Disseminated L.E. with by ulcers.
A.M.A Arch. Derm. Syph. 66 : 758 - 759.

BENJAMIN -

Rhumatoïd arthritis, by ulceration, positive L.E. cell-test.
Austr. New-Zeland, J. Surg., 29 : 107-110; aug. 1959.

BONTOUK (D.) -

Contribution à l'étude des manifestations osseuses, articulaires et musculaires de la péri artérite noueuse.
Thèse Paris 1963.

BOWIE (E.J.), THOMPSON (J.H.), PASCUZZI (C.A.), OWENZ (C.A.) -

Thrombosis in systemic lupus erythematosus despite circulating anticoagulants.
J. Lab. Clin. Med. 62 : 1416, 1963.

BYWATERS (E.G.L.) -

Peripheral vascular obstruction in rhumatoïd arthriti s and its relationship to other vascular lesions.
Ann. Rheum. Dis., 16 : 84, 1957.

CRUICKSHANK (B.) -

Arteritis of rheumatoïd arthritis .
Ann. Rheum. Dis., 13 : 136, 1954.

DESGEORGES (M.), SLAMA (R.) -

Les localisations cardiaques et vasculaires de la lupo-erythematoviscérite. La Maladie lupique en médecine interne.
L'Expansion Ed., p. 42, 1963.

DUBOIS (E.L.), ARTERBERRY (J.D.) -

Gangrene as a manifestation of systemic lupus erythematosus.
J.A.M.A. 181 : 336, 1962.

DUBOIS (E.L.), et TUFFANELLI (D.L.) -

Clinical manifestations of systemic lupus erythematosus computes analgesis of 520 cases.
J.A.M.A., 190 : 104, 1964.

GERNSTEIN -

Skin ulcers in S.L.E.
Arthritis and Rheumatism 5 : 284, 1962.

GOLDEN -

Livedo reticularis in S.L.E.
Arch. of derm., 87 : 299 - 301, 1963.

GOLTZ (R.W.), SMITH (N.G.) -

Recurrent lower leg ulcers in lupus erythematosus.
Minnesota Med., 41 : 348, 1958.

HEJMANCICK -

The cardiovascular manif. of S.L.E.
American Heart J., july 64.

KEAT (E.C.B.), SHORE (J.H.) -

Gangrene of the legs in disseminated lupus erythematosus.
Brit. Med., J. I : 25, 1958.

KEMPER (J.W.), BAGGENSTOSS (A.M.), SLOCUMB (C.H.) -

The relationship of therapy with cortisone to the incidence of vascular lesions in rheumatoïd arthritis.
Ann. int. Med., 46 : 831, 1957.

MINTZ (G.) et FRAGA (A.) -

Arthritis in systemic lupus erythematosus.
Arch. intern. Med., 116 : 55, 1965.

RITZMAN (S.E.), LEVIN (W.C.) -

Cryopathies : a review : clasification, diagnostic and therapeutic considerations.
Arch. inter. Med., 107 : 754, 1961.

SHAFFER (B.), JAMES (G.W.), SCULLY (J.P.), PILLSBURY -

Systemic lupus erythematosus : some cutaneous manifestations related to the diffuse collatenous diseases.
Amer. J. Med. Sci., 221 : 314, 1951.

SCHOCH (E.P.) -

Gangrene of the fingers in lupus erythematosus.
J.A.M.A., 181, 336, 1962.

SHOCH (E.P.) -

Leg ulcers in Felty's syndrome.
Arch. derm., 66 : 384, 1952.

SIGUIER (F.), RETOURNE (C.), GODEAU (P.), MICHAUD (A.), SLAMA (R.) -

Le rein lupique.
Semaine des Hôpitaux, Paris, 37, 1484, 1961.

SOFFER (L.J.), BADER (R.) -

Corticotrophin and in accute disseminated lupus erythematosus.
J. Amer. Med. ass., 149 : 1002, 1952.

SUTNICK (A.I.), SELLEKS (A.M.), JEFFERS (W.A.), WOLFERTH (C.C.) -

Systemic lupus erythematosus and hypertension without renal insufficiency.
Ann. Intern. Med., 52 : 849, 1960.

Sur les ulcères de jambe -

Case records of the Massachusett general hospital.
N. Engl. J. Med., 225 : 151, 1941.

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V[e] -
ODÉ 58-90